UNIVERSITÉ DE GENÈVE
Clinique de Psychiatrie de Bel-Air
Institut de Pathologie

FACULTÉ DE MÉDECINE
Prof. F. Morel
Prof. E. Rutishauser

UN TYPE PEU CONNU D'ANOMALIES DES VENTRICULES CÉRÉBRAUX : LES GONIOSYNAPSES

ÉTUDE ANATOMO-CLINIQUE ET STATISTIQUE

THÈSE

PRÉSENTÉE A LA FACULTÉ DE MÉDECINE
DE L'UNIVERSITÉ DE GENÈVE
POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Georges COSTOULAS
D'ATHÈNES

THÈSE N° 2544

POITIERS
S. F. I. L. ET IMP. MARC TEXIER RÉUNIES
1958

UNIVERSITÉ DE GENÈVE
Clinique de Psychiatrie de Bel-Air
Institut de Pathologie

FACULTÉ DE MÉDECINE
Prof. F. Morel
Prof. E. Rutishauser

UN TYPE PEU CONNU D'ANOMALIES DES VENTRICULES CÉRÉBRAUX :

LES GONIOSYNAPSES

ÉTUDE ANATOMO-CLINIQUE ET STATISTIQUE

THÈSE

PRÉSENTÉE A LA FACULTÉ DE MÉDECINE
DE L'UNIVERSITÉ DE GENÈVE
POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Georges COSTOULAS
D'ATHÈNES

THÈSE N° 2544



POITIERS
S. F. I. L. ET IMP. MARC TEXIER RÉUNIES
1958

La Faculté de Médecine, sur le préavis de Monsieur le professeur E. Rutishauser, autorise l'impression de la présente thèse, sans prétendre par là émettre d'opinion sur les propositions qui y sont énoncées.

Genève, le 19 *décembre* 1957.

Le doyen:

Eric MARTIN.

THÈSE N° 2544.

Que Monsieur le Professeur E. RUTISHAUSER *veuille bien trouver ici l'expression de notre gratitude, pour l'intérêt qu'il nous a porté pendant cette étude.*

Nous avons eu la grande chance d'effectuer ce travail sous la direction du Docteur Erwin WILDI *qui, avec son sens pédagogique, nous a fait bénéficier de ses conseils, de ses suggestions et même de ses critiques et nous ne saurions assez lui exprimer toute notre reconnaissance.*

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41552305_0075

A la mémoire de notre Maître,
le Professeur Ferdinand Morel,
qui nous a encouragé à entre-
prendre cette thèse, puis guidé au
début de son élaboration.

Un type peu connu d'anomalies des ventricules cérébraux : Les goniosynapses

(Étude anatomo-clinique et statistique) *

PAR

Georges COSTOULAS
(Athènes)

INTRODUCTION.

La rareté et les différentes conceptions pathogénétiques concernant une anomalie particulière, bien localisée, de la partie antérieure des ventricules latéraux, nous ont poussé à reprendre le problème de son origine, d'autant plus que nous avons souvent, au cours d'examens systématiques de cerveaux, l'occasion de la trouver.

Cet état consiste en des formations développées dans la partie antérieure du noyau caudé et du corps calleux, sous la forme d'un ou de plusieurs petits ponts, tendus entre ces deux structures (fig. 1). Parfois cet état se réduit simplement au contact intime de leurs surfaces épendymisées que l'on ne peut séparer sans les déchirer. L'aspect général du ventricule n'est pas pour autant modifié, sinon par une diminution assez habituelle de la surface de la paroi ventriculaire à la hauteur de ces formations.

Certains auteurs ont déjà décrit des formations analogues localisées dans différentes régions des ventricules. C'est la corne occipitale qui attire l'attention des premiers chercheurs. Curran (1909) observe des « adhesions » à ce niveau et publie un travail de haute valeur sur le développement et les variations de cette partie des ventricules. Il attribue

Dédié à la mémoire de M. le Pr F. Morel.

ces « adhesions » à deux facteurs, soit l'enfoncement de la scissure calcarine vers le 6ᵉ mois de la vie intra-utérine, qui joue le rôle essentiel, auquel s'additionne un enfoncement d'un moindre degré de la scissure pariéto-occipitale ; le cervelet contribuerait aussi au mécanisme en provoquant une poussée de bas en haut pendant la période de son développement, coopérant ainsi à comprimer la corne occipitale. Son étude porte sur 64 cerveaux non choisis, dont la plupart proviennent de cliniques psychiatriques. Curran attribue à certaines variations de la corne postérieure la cause ou bien la prédisposition à quelques troubles cérébraux : maux de tête, vertiges, convulsions épileptiformes, scotomes, migraines. Cet auteur a le mérite de tenter l'établissement de rapports anatomo-cliniques de ces « adhesions » dans la région de la corne occipitale du ventricule latéral.

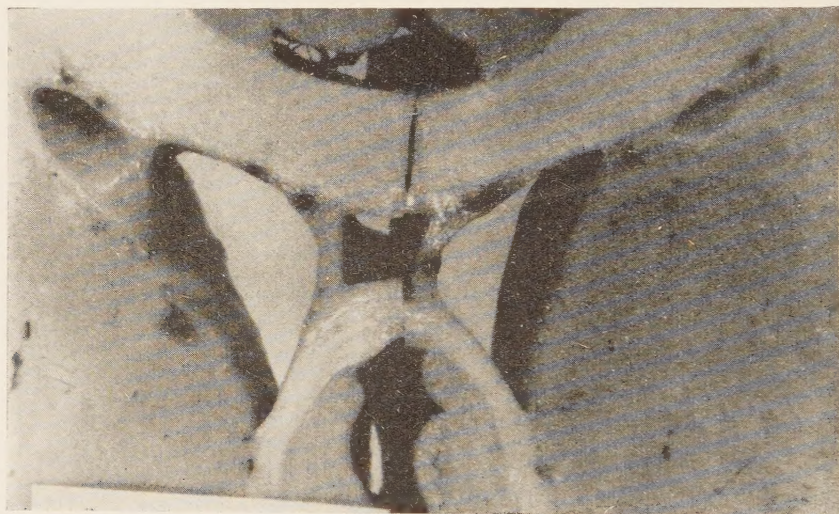


FIG. 1. — N° 16.760, Bel-Air. Femme de 81 ans. Démence artériopathique. Adhérences courtes, bilatérales, entre noyau caudé et corps calleux. Ventricule de la cloison. Capacité ventriculaire droite : 6 cm^3.

Vingt-cinq ans plus tard, Opalski décrit à nouveau des « Verklebungen » (= accolements) épendymaires dans la corne occipitale. Il invoque lui aussi des facteurs mécaniques, l'accolement résultant par exemple d'abcès provoquant le rapprochement des deux surfaces ventriculaires, ou de l'établissement d'un contact entre l'une de celles-ci et des plexus choroïdes pathologiques.

Par la suite, Childe et Penfield, dans une étude anatomique et pneumographique des ventricules latéraux, mentionnent un cas d'accolement siégeant dans la corne temporale, mais n'émettent aucune hypothèse quant à son origine.

En 1946, Davidoff publie un travail réalisé à partir de 64 cerveaux sur des « coarctations » des parois ventriculaires. Il isole 4 cas porteurs de « coarctations » correspondant à une asymétrie visible sur des radiographies de pièces anatomiques. Il a l'impression que cet état est extrêmement rare chez les enfants, beaucoup plus fréquent chez les malades cardio-vasculaires et rénaux. Il pense que le rapprochement des parois ventri-

culaires pourrait être causé chez ces derniers par un œdème cérébral ; c'est le rapprochement qui provoquerait les « adhesions ».

En ce qui concerne l'interprétation des images radiologiques, Davidoff invoque tour à tour un remplissage gazeux imparfait du ventricule, une tumeur, un processus inflammatoire, mais admet en définitive l'hypothèse d'une anomalie congénitale.

En 1953, Epstein reprend le problème par une étude comparative chez l'homme et chez quelques animaux, spécialement le chien. Sur une série de 52 cerveaux de chiens, il en isole 6 présentant des « coarctations » calloso-caudées à la partie antérieure des ventricules. Ces formations sont identiques à celles qu'il trouve dans les cerveaux d'un chat et d'un enfant prématuré, atteint en outre de diverses malformations cérébrales. Deux autres cerveaux humains, dont les ventricules sont déformés secondairement par une tumeur infiltrante, sont mentionnés comme n'ayant pas de « coarctations » malgré le rapprochement des surfaces épendymaires. Comme Davidoff, Epstein pense que les « coarctations » sont réalisées au cours du développement embryonnaire.

Morel et Wildi (1954) sont les premiers auteurs de langue française à décrire ces adhérences et accolements qu'ils considèrent comme malformatifs, dans une série de déments précoces.

Pour Norman et Mc Menemey, la cause de ces « adhesions » doit être recherchée dans le traumatisme de la naissance. En faveur de cette théorie, ils rapportent deux cas : l'un d'un enfant de trois mois présentant des anciennes hémorragies dans les deux noyaux caudés et l'autre d'un enfant de 12 ans, mort en status épileptique. Dans les deux cas, le siège des « adhesions » est à la partie antérieure des ventricules, contre la tête du noyau caudé.

Enfin, Bates et Netsky observent aussi des « coaptations » épendymaires à prédominance unilatérale, à différents niveaux des ventricules latéraux. Malheureusement aucune précision n'est donnée du nombre des cas de leur grande série porteurs de ces « coaptations ». Ces auteurs croient que ces formations s'établissent à la suite de l'augmentation du volume du noyau caudé et du rétrécissement concomitant du ventricule latéral entre le 4^{e} et le 6^{e} mois de la vie intra-utérine. La surélévation de l'épendyme, occasionnée par un vaisseau proéminent dans les ventricules, pourrait aussi être un facteur déterminant.

Nous avons entrepris ce travail sur les conseils de M. le P^{r} Morel, qui désirait que le problème de ces anomalies soit approfondi par l'étude d'un groupe qui ne contiendrait pas que des déments précoces. Nous allons donc exposer les constatations précises et objectives que nous avons faites au cours de l'analyse anatomique, clinique et statistique d'une série de 112 cas non triés, sans par là prétendre résoudre tous les problèmes que pose cet état ventriculaire encore peu connu.

RAPPEL ANATOMIQUE.

Les ventricules latéraux, de forme très variable, dessinent 3 cornes bien individualisées : antérieure ou frontale, postérieure ou occipitale, inférieure ou temporo-sphénoïdale et le carrefour ventriculaire. Ces cornes s'insinuent profondément dans les diverses

régions de l'hémisphère et entrent en rapport avec toute une série d'appareils importants.

Corne frontale : Sur coupe vertico-frontale, elle a la forme d'un triangle dont les côtés sont constitués : en haut par le corps calleux, médialement d'avant en arrière par le septum interhémisphérique et le trigone ; extérieurement par la tête du noyau caudé. L'angle externe de cette portion frontale du ventricule latéral est donc formé par la jonction du corps calleux au noyau caudé. Au-dessous et plus à l'extérieur se trouvent la capsule interne et le noyau lenticulaire.

La corne occipitale pénètre dans le pôle occipital où elle se termine à une distance de 12,5 à 25 mm environ du pôle postérieur. Sur coupe frontale, elle a la forme d'une fente en croissant, dirigée obliquement en bas et en dehors. Sa paroi supéro-externe est formée par les radiations occipitales du forceps major du corps calleux à l'extérieur desquelles passe l'épais faisceau des radiations optiques. La paroi inféro-interne s'appuie contre le calcar avis.

La corne sphénoïdale se dirige en bas et en avant, embrassant dans sa courbe le pédoncule cérébral et le thalamus, se terminant en pointe dans le lobe temporal, à 15 ou 20 mm de son pôle.

DÉVELOPPEMENT NORMAL DES VENTRICULES LATÉRAUX.

Les ventricules latéraux sont deux expansions creuses qui se développent de chaque côté de la vésicule primitive, à partir du 2e mois de la vie intra-utérine. Ces expansions augmentent considérablement de volume à la fin du 2e et pendant le 3e mois en se prolongeant d'avant en arrière jusque dans la région occipitale de l'hémisphère. Elles sont remplies en grande partie par les plexus choroïdes et sont d'autant plus grandes que la paroi hémisphérique est plus mince.

A la 12e semaine, la face interne de l'hémisphère cérébral d'un fœtus présente, au-dessus de l'arc marginal du trou de Monro, de petites dépressions appelées *plis ou sillons radiés* (Barbé). Ces plis sont en nombre variable (en général 5 à 6), axés autour du centre de l'hémisphère comme les rayons d'une roue. Bien qu'ils soient temporaires, ils s'enfoncent très profondément dans la paroi hémisphérique, au point de cloisonner parfois le ventricule latéral, tout spécialement dans sa partie antérieure, ce qui a amené Barbé à parler de « lobulation » ventriculaire. Ces plis persistent pendant une partie importante de la vie embryonnaire et fœtale puisqu'ils ne disparaissent que dans le courant du 4e mois. Toutefois, selon nos observations, le moment de leur apparition ainsi que leur durée ne sont pas constants et varient d'1 à 4 semaines. Ayant vérifié dans un matériel embryonnaire de tels plis radiés, nous pensons que le moment de leur apparition et de leur disparition est de 3 semaines environ plus précoce que les dates données par Barbé. Les sillons radiés ne sont pas symétriques, mais souvent plus nets, plus nombreux et plus profonds sur un hémisphère que sur l'autre. Il faut noter qu'ils ne correspondent pas aux sillons ou scissures qui apparaissent plus tard sur cette face interne de l'hémisphère. Ces scissures sont parallèles au corps calleux alors que les plis radiés sont dirigés

vers le centre de l'hémisphère et ont une existence transitoire. On sait qu'en cas d'agénésie du corps calleux ils persistent très nets chez l'adulte.

Au cours du 4e mois, la cavité des ventricules latéraux commence à diminuer dans un rapport inversement proportionnel à la croissance de la masse hémisphérique. A la même époque, il y a augmentation de volume du noyau caudé et développement de la corne d'Ammon.

Cette diminution régulière et progressive de la cavité ventriculaire se poursuit au cours des 5e et 6e mois. Dès le début de cette période, le ventricule est presque entièrement rempli par les plexus choroïdes qui deviennent par la suite de moins en moins volumineux.

TERMINOLOGIE.

Pour les besoins de notre étude et vu l'unique publication de langue française traitant du même sujet, la nomenclature que nous emploierons dérive de certains termes proposés dans les travaux anglo-saxons déjà cités : « coarctation », « coaptation », « adhesion », « fusion », « separate occipital ventricle », « Verklebung ».

Dans les termes utilisés nous réservons l'emploi de « *coalescence* » ou « *accolement* » aux cas où il s'est établi un contact plus ou moins large et continu entre les surfaces épendymaires du corps calleux et du noyau caudé dès l'extrémité de l'angle ventriculaire, contact qu'on ne peut supprimer sans déchirure (fig. 2).

Nous réservons le terme « *adhérence* » à des ponts tissulaires épendymisés courts, tendus à quelque distance de l'angle ventriculaire, toujours entre le corps calleux et le noyau caudé (fig. 3). Enfin, nous adoptons le terme de « *bride* » pour des adhérences nettement plus allongées (fig. 4, 5). Lorsque l'élément principal qui constitue la bride est un vaisseau sanguin, nous parlons de « *bride vasculaire* » (fig. 6, 7). Les brides vasculaires forment d'ailleurs un groupe à part.

Nous verrons que tous ces termes, à l'exception des brides vasculaires, correspondent à des variations acquises d'un même état primitif, dont le siège de prédilection est *l'angle externe* des ventricules latéraux. A plusieurs reprises, nous éprouvons le besoin de qualifier l'ensemble de ces états anatomiques particuliers par une appellation générale. C'est ainsi que, suivant les conseils qu'a bien voulu nous donner M. S. Baud-Bovy, Professeur à la Faculté des Lettres, que nous remercions ici, nous avons convenu d'employer le terme de *goniosynapses ventriculaires* (γωνια = angle et συναπσις réunir, lier) pour l'ensemble des différentes anomalies que nous décrivons.

MATÉRIEL.

Nos cas proviennent des collections anatomo-pathologiques de la Clinique psychiatrique de Bel-Air et de l'Institut pathologique de Genève. Nous disposons de 64 cas

apparemment indemnes de tares psychiatriques, dans lesquels se rencontrent les lésions organiques les plus variées, avec toutefois une forte prédominance de maladies vasculaires.

Parmi les 48 malades mentaux, 35 sont des femmes et 13 des hommes. La prédominance des cas féminins se retrouve dans les 64 cas non psychiatriques où 42 sont des femmes et 22 des hommes. Le total est donc, pour l'ensemble des deux séries, de 77 femmes et 35 hommes.



Fig. 2. — Chien. Institut pathologique de Genève. Accolement étendu entre le noyau caudé et le corps calleux. Conservation de l'épendyme.

L'âge de nos sujets s'échelonne de 21 mois à 92 ans, mais dans la majorité des cas, il s'agit de vieillards.

Les affections de la série psychiatrique sont les suivantes : démence précoce, artériosclérose cérébrale, démence sénile, épilepsie, paralysie générale, alcoolisme, oligophrénie.

Au cours de certaines vérifications d'ordre embryologique, nous avons eu recours à des préparations microscopiques d'embryons de 9 à 20 semaines. Nous devons une bonne partie de ce matériel à l'amabilité de Mlle A.-M. Du Bois, privat-docent en Histologie-Embryologie de la Faculté de Médecine.



Fig. 3. — N° 16,868, Bel-Air. Homme de 79 ans. Démence artériopathique. Adhérence à implantation large entre le noyau caudé et le corps calleux. Minuscule ventricule de la cloison. Capacité ventriculaire : 15 cm³.



Fig. 4. — N° 2.700, Bel-Air. Homme de 69 ans. Hébéphréno-catatonie. Bride à une courte distance de l'angle ventriculaire droit. Capacité ventriculaire droite 7 cm³ ; gauche : 10 cm³.



FIG. 5. — A. 175/55, Institut pathologique. Femme de 78 ans. Cardiopathie hypertensive et artério-sclérose. Bride microscopique glio-épendymaire. Absence d'épendymite. En bas : noyau caudé ; En haut : corps calleux.



FIG. 6. — N. 7.407. Bel-Air. Femme de 73 ans. Psychose hallucinatoire chronique, ictus répétés. Bride purement vasculaire, acquise par dilatation ventriculaire, à la partie inférieure de la corne frontale du ventricule latéral gauche. Capacité ventriculaire gauche : 29 cm³ ; droite : 30 cm³.

MÉTHODE D'EXAMEN.

Nous avons systématiquement recherché si, dans ces 112 cas, certains éléments cliniques ressortaient avec une fréquence suffisante pour fournir une indication à une interprétation pathogénique. L'hérédité, les malformations, les maladies inflammatoires acquises, les traumatismes, la disposition aux tumeurs ont été notés toutes les fois que l'observation clinique le permettait (*).

Tous les cas ont été autopsiés complètement, aucune malformation organique grossière n'a pu échapper. Nous avons examiné les cerveaux après fixation au formol en prenant garde d'éviter toute déformation artificielle. Chaque particularité des faces interne et externe des hémisphères a été notée, tout spécialement les malformations parenchymateuses ou vasculaires.

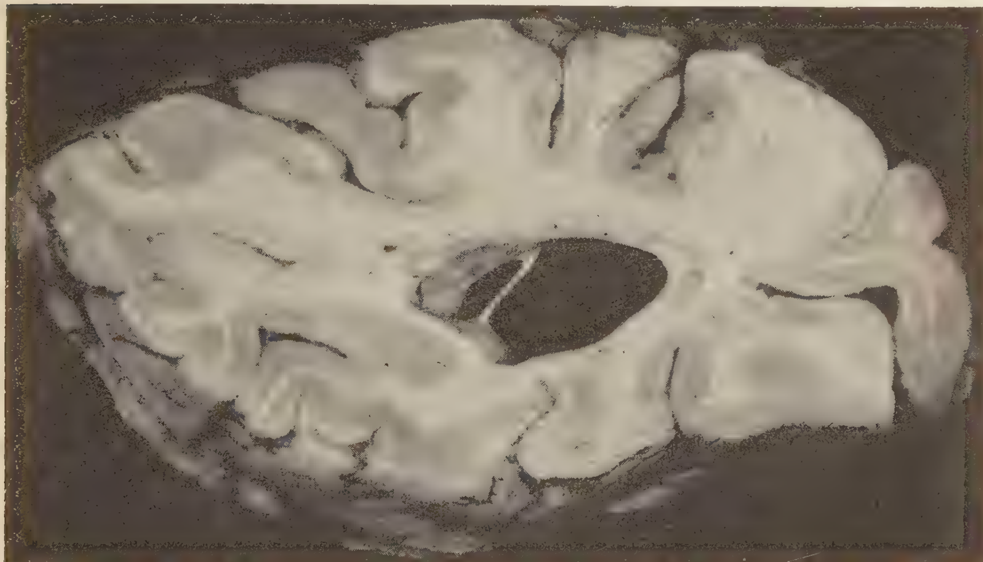


Fig. 7. — A. 371/56, Institut pathologique. Homme de 53 ans. Hémiplégie droite, ancienne cysticercose avec hydrocéphalie. Bride vasculaire malformative, tendue entre le calcar avis, en bas, et la paroi opposée du ventricule.

La ventriculométrie (Morel) a été pratiquée sur tous les cerveaux des cas psychiatriques et sur un certain nombre des cas non psychiatriques (cette méthode consiste à remplir les ventricules avec de l'eau au moyen d'une seringue graduée). Cette mensuration faite, l'hémisphère a été débité en coupes frontales d'1 cm d'épaisseur environ, permettant l'examen du parenchyme et la détermination de la position exacte de la goniosynapse.

(*) Nous remercions MM. les Prs G. Bickel, R. Mach, J.-C. Rudler, R. Montant. E. Martin et H. de Watteville, qui nous ont autorisé à utiliser leur documentation clinique.

Des préparations histologiques de 34 goniosynapses ont été effectuées avec les techniques de coloration de van Gieson, de Masson au safran, de Nissl.

I. — Description macroscopique.

A) *Goniosynapses « normales ».*

De nombreux auteurs (Curran, Opalski, Childe et Penfield, Bates et Netsky) ont décrit des goniosynapses dans les cornes occipitales et temporales. Nous les avons aussi observées



Fig. 8. — N° 16.476. Bel-Air. Femme de 77 ans. Démence artériopathique. Voile glio-épendymaire finement trabéculé, à l'angle ventriculaire. Capacité ventriculaire droite : 38 cm^3.

dans ces deux régions et si fréquemment que nous pensons être en droit de les considérer comme un fait banal, n'ayant qu'une importance secondaire dans le problème qui nous occupe. Nous nous bornerons donc à l'étude de celles de la corne antérieure du ventricule, beaucoup plus rares et qui nous semblent liées dans certains cas à un état pathologique.

B) *Goniosynapses pathologiques.*

1. — Les *adhérences* sont disposées en règle générale dans une zone extrêmement circonscrite de la partie antérieure du ventricule. Elles occupent son angle latéral et sont tendues entre la partie supérieure du tiers antérieur du noyau caudé et le corps calleux, qui lui fait face. Leur aspect est très variable : cordelettes épaisses ou très minces, voire filiformes, de section circulaire ou ovoïde : elles peuvent encore être rubanées ou tendues comme un voile (fig. 8). Leur longueur dépend de la capacité ventriculaire.

2. — *L'accolement simple* de la surface du corps calleux à celle du noyau caudé, toujours dans leur tiers antérieur, est plus ou moins étendu ; sa largeur sur le plan frontal varie de 1 à 5 mm ou plus et sa longueur sur le plan sagittal atteint de 1 à 2 cm (fig. 2).

Dans la majorité des cas (77 p. 100) il n'existe qu'une seule goniosynapse, mais il peut arriver qu'il y en ait plusieurs, disposées « métamériquement » en dents de scie le long de l'axe antéro-postérieur du ventricule (fig. 9). Les goniosynapses multiples sont plus fréquentes dans la série psychiatrique (19 fois sur 48 = 39 p. 100) que dans l'autre (7 fois sur 64 = 10 p. 100).

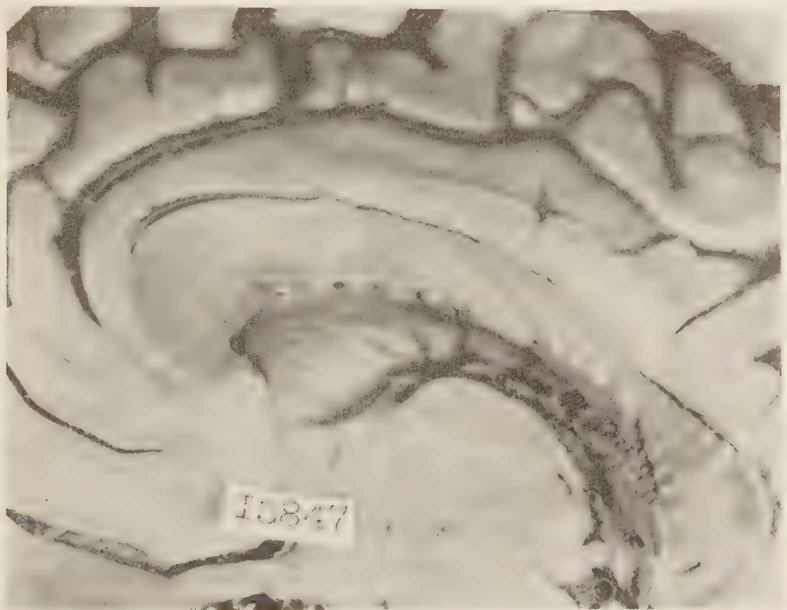


Fig. 9. — N° 13.847, Bel-Air. Femme de 43 ans. Catatonie. Hémisphère droit. Succession de 5 brides très larges, séparées les unes des autres par de petits récessus. Aspect métamérique. Capacité ventriculaire droite : 2 cm³ ; gauche : 1,5 cm³.

3. — Les *brides vasculaires* sont de fins cordons réduits à un épithélium enveloppant un vaisseau sanguin ; on les rencontre dans n'importe quelle région des ventricules. Nous n'avons trouvé aucune indication à leur sujet dans la littérature. Cependant, Bates et Netsky signalent que parfois une petite veine fait saillie dans la lumière ventriculaire et pourrait être à l'origine de cette bride.

On peut, à notre avis, en tenant compte de la disposition de ces brides vasculaires, les classer en deux catégories :

a) *acquises* : à l'état normal, les vaisseaux sanguins cheminent directement sous l'épendyme de la paroi ventriculaire. Les artères sont des ramifications de l'artère choroïdienne antérieure, elle-même branche terminale de la carotide interne. Le réseau veineux est

tributaire des branches des veines du septum lucidum, du corps strié et des plexus choroïdes qui toutes trois débouchent dans la veine de Galien. Lors de dilatations ventriculaires pathologiques, ces vaisseaux, tout en conservant leur position primitive, sont progressivement distendus, font saillie à la surface ventriculaire et, dans les cas extrêmes, peuvent même s'en détacher complètement (fig. 6).

b) *malformatives* : la bride traverse la cavité ventriculaire dans n'importe quelle direction sans aucun rapport avec le schéma normal de la distribution vasculaire. On pourrait cependant supposer qu'il s'agit de la persistance d'un vaisseau embryonnaire (comparable à la persistance de l'artère cilio-rétinienne, puisque le globe oculaire est primitivement une vésicule cérébrale).

Nous avons trouvé ces brides vasculaires dans 4 cas, dont 2 psychiatriques :

1. N° 7407, femme de 73 ans, psychose hallucinatoire chronique. Capacité ventriculaire droite 30 cm³. Bride vasculaire tendue comme une cordelette entre la tête du noyau caudé et le corps calleux (fig. 6).

2. N° 13722, homme de 79 ans, alcoolisme chronique, démence artériopathique. Capacité ventriculaire droite 26 cm³. Bride vasculaire entre la tête du noyau caudé et la partie antérieure du septum ; adhérences bilatérales.

3. N° 43 /55, homme de 62 ans, ictus. Dilatation ventriculaire, deux brides vasculaires : *a*) septum-tête du noyau caudé ; *b*) tête noyau caudé — corps calleux.

4. N° 371 /56, homme de 53 ans, ancienne cysticercose. Méningite en plaques, forte dilatation de l'aqueduc, du 4ᵉ ventricule et des trous de Monro. Bride vasculaire tendue entre le calcar avis et la paroi épendymaire opposée (fig. 7).

Il importe de noter que dans ces 4 cas il existe une dilatation ventriculaire très marquée, alors que dans les autres types des goniosynapses, comme nous le verrons plus loin, les ventricules sont au contraire petits.

Du point de vue de leur classification, nous considérons les trois derniers cas comme brides vasculaires malformatives, étant donné leur localisation, tandis qu'elle paraît acquise dans le premier.

Fréquence de l'unilatéralité et de la bilatéralité des goniosynapses.

Les goniosynapses sont le plus fréquemment unilatérales. Cependant, elles sont souvent aussi bilatérales et symétriques. Dans nos séries, ces deux possibilités se répartissent de la manière suivante :

Parmi les 48 cas psychiatriques, 27 (20 femmes et 7 hommes) présentent des goniosynapses bilatérales et 21 des unilatérales, soit à gauche 13 cas (2 hommes et 11 femmes), à droite 8 cas seulement (4 hommes et 4 femmes).

En ce qui concerne les 64 cas non psychiatriques, nous ne possédons de renseignements précis que pour 47 cas, soit 9 cas où elles sont bilatérales (3 hommes et 6 femmes), 17 unilatérales gauches (5 hommes et 12 femmes) et 21 unilatérales droites (7 hommes et 14 femmes).

Le fait essentiel, qui ressort de la comparaison des résultats, est que le nombre de cas de goniosynapses bilatérales constitue la majorité de la série psychiatrique. Parmi ceux-

ci, la bilatéralité se rencontre avec une fréquence beaucoup plus élevée dans la démence précoce (14 cas sur 20) que dans les autres affections (22 sur 92). L'analyse statistique de ces chiffres démontre avec un χ^2 de 16,0** que la probabilité de rencontrer des goniosynapses chez les déments précoces est beaucoup plus grande que chez les autres patients.

II. — Description histologique.

Cette description implique l'examen des éléments suivants : état de l'épithélium épendymaire, du substratum glial sous-épendymaire, des formations nerveuses voisines



Fig. 10. — A. 323/56, Institut pathologique. Femme de 80 ans. Cancer du sein opéré. En haut : corps calleux. En bas : noyau caudé. Conservation de l'épendyme dans l'épaisseur de l'adhérence.

— corps calleux et noyau caudé — et des vaisseaux sanguins, plus spécialement de la veine anastomotique sagittale.

a) *Epithélium épendymaire.*

Il est en général enserré entre les deux surfaces de l'accolement, produisant très fréquemment des images « pseudo-glandulaires » ou en « rosettes ». Il peut arriver qu'il ait complètement disparu, ou qu'il ne soit conservé qu'à l'état dissocié ou en cordons cellulaires, rubans épithéliaux ou succession de minuscules kystes (fig. 10) le long d'une ligne peu sinueuse marquant encore la position primitive des deux surfaces épithéliales accolées.

Le revêtement épithélial épendymaire est constant sur les adhérences et le noyau caudé, mais il manque fréquemment sur le corps calleux. Cette discontinuité épithéliale n'est pas en rapport avec une épendymite granulaire.

b) *Substratum glial sous-épendymaire.*

Sur 34 cas étudiés histologiquement, 26 présentent à la face inférieure du corps calleux une gliose sous forme d'une nappe tissulaire d'épaisseur régulière, plus ou moins impor-



Fig. 11. — A. 345/54. Institut pathologique. Femme de 66 ans. Polyarthrite chronique évolutive. Accolement par tumeur gliale malformative. Conservation de cavités épendymisées simulant des glandules, contre le noyau caudé en bas et contre le corps calleux en haut.

tante selon les cas. De plus il existe dans 2 cas une gliose à la surface du corps calleux et du noyau caudé et dans un cas une gliose superficielle du noyau caudé.

c) *État des formations nerveuses voisines.*

Le corps calleux est toujours intact : par contre, nous avons observé deux fois une petite lacune dans le noyau caudé, immédiatement située sous la goniosynapse. Dans 11 cas sur 34, nous avons constaté des signes de désintégration périvasculaire, ce qui n'est pas étonnant étant donné le nombre important de malades vasculaires dans notre matériel.

d) *Fibrose adventicielle des petits vaisseaux.*

Elle a été décrite par Opalski et paraît être localisée de préférence dans l'angle ventriculaire. Elle se retrouve dans 22 cas sur 34. Par contre, la présence de l'accolement ne modifie pas l'état de la paroi de la *veine anastomotique sagittale* ; il n'y a jamais à son niveau de lésions pariétales ni de thromboses.

Dans 3 cas, nous avons trouvé des *hétérotopies* sous-épendymaires constituées par des petites cellules nerveuses rondes, au voisinage de la goniosynapse, mais sans rapport de continuité avec elle. Opalski, Globus et Kuhlenbeck ont identifié certaines agrégations cellulaires périventriculaires à des reliquats embryonnaires, plus ou moins différenciés. Enfin, chez une femme de 66 ans, ne présentant pas de dilatation ventriculaire, existe une petite *tumeur* malformative gliale, de type bénin, dans la zone où sont habituellement localisées les goniosynapses. C'est la tumeur elle-même qui constitue l'adhérence, ce qui prouve bien son origine malformative. De nombreuses formations simulant des glandes épendymaires sont incluses entre la tumeur, le corps calleux et le noyau caudé (fig. 11).

Nous venons récemment de découvrir un nouveau cas dans lequel existent deux nodules hétérotopiques de neurones, à une faible distance de l'accolement.

ANOMALIES PÉRIVENTRICULAIRES ET INTRAVENTRICULAIRES.

1. — *Brièveté de la corne occipitale.*

Un certain nombre des cerveaux qui présentent cette anomalie se distinguent au premier coup d'œil du normal par le volume extrêmement réduit de leurs cornes occipitales, nettement trop courtes. L'anomalie est généralement bilatérale. Parmi les 17 cas observés (12 femmes et 5 hommes), 15 sont des individus atteints d'affections psychiatriques (11 déments précoces, 2 déments séniles, 1 dément artériopathique, 1 delirium tremens). Etant donné l'infériorité numérique des cas psychiatriques par rapport aux non psychiatriques dans notre série (48 contre 64), cette brièveté des cornes occipitales est de beaucoup plus fréquente chez les premiers.

2. — *Existence d'une cavité dans le septum interventriculaire.* (*V^e ventricule*). (*Fig.* 1 et 3).

Quatre des 48 cas psychiatriques (2 hommes et 2 femmes) ont cette anomalie ; il s'agit d'un dément précoce, d'un dément sénile et de deux déments artériopathiques.

3. — *Cavité rétroventriculaire* (« separate occipital ventricle » de Curran).

Cette anomalie est caractérisée par l'exitence, en arrière de la corne occipitale, d'une cavité indépendante épendymisée, de forme variable, dont le volume oscille entre celui d'un grain de poivre et d'une grosse noisette, qui ne renferme jamais de plexus choroïdes. Nous avons observé cette cavité dans 4 cas (1 homme et 3 femmes) parmi les non psychiatriques et dans 7 cas (5 hommes et 2 femmes) chez les individus atteints

d'affections psychiatriques, parmi lesquels un seul cas d'épilepsie. Ce dernier fait est en contradiction avec la conception de Curran.

4. — *Cavité « préventriculaire ».*

Cette dernière doit être tout à fait exceptionnelle, car nous ne l'avons découverte qu'une fois dans notre série, dans un cas de démence sénile. Cette cavité résulte d'un cloisonnement complet de la portion frontale de la corne antérieure par l'adhérence. Nous ne possédons pas de document radiographique de ce cas, mais on peut concevoir qu'il aurait certainement montré un raccourcissement net de la corne antérieure, simulant ainsi un processus tumoral intraventriculaire.

5. — *Agénésie de la commissure grise.*

D'après les travaux de Morel, la massa intermedia ou commissure grise semble devoir être considérée comme un caractère cérébral morphologique héréditaire, contrôlé par le sexe. Sur 823 cas, il constate son absence chez 14, 3 p. 100 des femmes et 27,9 p. 100 des hommes. Dans notre matériel, nous avons noté l'absence de la commissure 8 fois (3 hommes et 5 femmes) sur 40 cas psychiatriques et 9 fois (4 hommes et 5 femmes) sur 45 cas non psychiatriques, soit 17 cas d'agénésie de la commissure grise sur un total de 85, presque le 20 p. 100, soit la moitié moins souvent que dans la série de Morel.

6. — *Commissure hypothalamique aberrante.*

Cette anomalie très rare est formée par des brides étroites, uniques ou multiples, qui traversent horizontalement la région infundibulaire. Une telle commissure ne se voit qu'une seule fois, dans un cas de démence artériopathique ; dans ce cerveau l'accolement entre le noyau caudé et le corps calleux était bilatéral, sans autre malformation.

Friede (1952) a décrit 5 cas présentant des ponts intraventriculaires au niveau de l'infundibulum, qui sont identiques ou à rapprocher de ces commissures hypothalamiques aberrantes, mais il ne donne aucune indication sur leur fréquence ou leur pathogénèse.

LES GONIOSYNAPSES EN ANATOMIE COMPARÉE.

Chez les animaux, les seules données concernant l'existence de goniosynapses ont été fournies par Epstein, qui a étudié le chien et le chat. Il les a trouvées, chez les premiers, dans une proportion de 3,6 p. 100 (nous avons établi ce chiffre d'après les données de l'auteur). Dans la série animale que nous avons étudiée (mouton, chat et chien), nous n'avons vu des goniosynapses que chez le chien, dans 3 cas sur 4.

Il s'agit d'accolements bilatéraux, très analogues par leur localisation et leur structure histologique à ceux de l'homme (fig. 2). Il est probable que c'est la forme du noyau caudé et sa proéminence exagérée à l'intérieur du ventricule, caractéristiques de cette espèce animale, qui sont responsables de la fréquence des goniosynapses.

FRÉQUENCE DES GONIOSYNAPSES PAR RAPPORT AU SEXE

Le fait essentiel, qui ressort immédiatement de nos observations, est que les goniosynapses sont nettement plus fréquentes chez la femme que chez l'homme, ceci aussi bien chez les malades mentaux que non psychiatriques. Dans les 2 séries, le résultat est approximativement le même. Sur le total de nos 112 cas, nous avons trouvé un rapport de 77 femmes pour 35 hommes ; l'analyse statistique, par un χ^2 de 15,8 **, prouve la fréquence plus élevée de cette anomalie chez la femme (*). Le rapport approximatif de 2 femmes pour 1 homme se retrouve du reste dans notre série de déments précoces où, sur 20 malades, 13 sont des femmes et 7 des hommes.

Cette constatation est à rapprocher de celle faite par Reichardt, à savoir que les jeunes filles et les femmes sont atteintes de schizophrénie et notamment de catatonie grave plus souvent et plus sérieusement que les hommes.

La discordance entre les sexes n'existe pas seulement pour les goniosynapses. On pourrait la mettre en parallèle avec d'autres cas connus de malformations intra-craniennes : Morel et Wildi ont observé que l'origine carotidienne des 2 artères cérébrales postérieures est une anomalie du *polygone de Willis* qui ressort dans leur matériel avec une fréquence de 8,2 p. 100 chez la femme et de 3,7 p. 100 chez l'homme, fréquence statistiquement démonstrative elle aussi.

L'agénésie de la commissure grise est une troisième anomalie qui paraît être liée au sexe.

Pendant le cours de ce travail, désireux de vérifier sur un matériel nouveau la prédominance de cas féminins, en fixant tout particulièrement notre attention sur la partie antérieure des ventricules latéraux lors d'examens de routine, nous avons découvert 13 cas sur 65 qui portaient des goniosynapses, ce qui correspond à 20, 3 p. 100 d'un matériel non trié. Nous avons donc l'impression que ces anomalies sont beaucoup plus répandues qu'il ne le semble de prime abord. Précisons encore que sur ces 13 cas il s'agit 11 fois de cas féminins.

FRÉQUENCE DES GONIOSYNAPSES DANS DIFFÉRENTES AFFECTIONS

Avant d'envisager un rapport éventuel entre les goniosynapses et une maladie donnée, il est indispensable d'éliminer toutes les conditions pathologiques dont la fréquence est fortuite dans notre série. Elles sont inhérentes à l'âge avancé de la plupart de nos cas et à certaines maladies qui en résultent. Ce sont le groupe des affections cardiovasculaires générales (34 cas), l'artériosclérose cérébrale (31 cas) et la démence sénile (16 cas). Toutes ces maladies sont acquises plus ou moins tardivement au cours de la vie et dès lors, on ne conçoit guère qu'elles puissent jouer un rôle dans la genèse d'anomalies, qui très vraisemblablement sont réalisées à une époque bien antérieure de la vie.

(*) Que M. le D^r Klein, généticien, et M. Lang, du bureau de statistique mathématique, veuillent bien accepter ici nos remerciements, le premier pour l'interprétation génétique des résultats, le second pour le contrôle de nos chiffres.

Les maladies indépendantes de l'âge, figurant dans notre série, susceptibles par leur fréquence de jouer éventuellement un rôle dans la pathogénie des goniosynapses, sont l'alcoolisme (1 cas), l'oligophrénie (1 cas), l'hydrocéphalie (1 cas), l'épilepsie (3 cas), la méningite (3 cas) et la démence précoce (20 cas).

Cette dernière maladie mise à part, le nombre restreint de cas de ces différentes affections est insuffisant pour que des conclusions valables soient établies. Cependant, il faut signaler que la leptoméningite peut dans certains cas produire une dilatation ventriculaire, état nettement défavorable au développement des goniosynapses ; il n'y a que 3 cas de méningite parmi les 112 malades.

a) N° 13847, femme de 43 ans, catatonique, pachyméningite adhésive externe. Adhérences multiples et symétriques. Capacité ventriculaire gauche : 1,5 cm³, droite : 2 cm³.

b) N° 16601, femme de 85 ans, ancienne psychose. Thrombose du sinus caverneux ; pachyméningite hémorragique interne modérée. Adhérences bilatérales. Capacité ventriculaire droite : 12 cm³.

c) A. 453 54, femme de 80 ans, fracture pertrochantérienne. Pachyméningite hémorragique interne gauche. Adhérence à gauche, sans déviation ventriculaire. Cavité rétroventriculaire droite.

Dans ces 3 cas, la méningite n'entre pas en ligne de compte, car les symptômes méningés ne sont apparus qu'un jour avant le décès. En outre aucun cas de méningite ancienne n'a été découvert dans les anamnèses.

L'unique *hydrocéphalie interne* de notre série s'est développée chez un homme de 53 ans, sur la base d'une ancienne cysticercose avec épendymite granulaire diffuse. On peut s'étonner de trouver, chez ce sujet, une bride ventriculaire du type vasculaire (fig. 7). Il faut admettre que cette bride existait bien avant l'affection parasitaire et sa résistance suffisante pour s'adapter par étirement aux conditions nouvelles créées par l'hydrocéphalie. Dans le cas d'accolement signalé par Opalski (1934) chez un hydrocéphale avec épendymite, l'auteur admet que le processus inflammatoire, cause de l'anomalie, aurait été antérieur à la dilatation ventriculaire.

En ce qui concerne la *démence précoce*, 20 cas, soit 7 hommes et 13 femmes, forment un groupe homogène constituant presque la moitié de nos malades mentaux. A notre avis, c'est le seul groupe qui doit être retenu. L'existence de ces anomalies apporte un fait nouveau dans le domaine si controversé et si mal connu de la pathogénie cérébrale de la démence précoce.

CLINIQUE ET RADIOLOGIE

Aucun signe clinique ne permet de suspecter les goniosynapses, qui ne se découvrent qu'à l'examen anatomique. L'encéphalographie gazeuse semblerait la seule méthode capable de donner certaines indications utilisables. A cet effet, nous avons passé en revue un très grand nombre d'images d'encéphalographies gazeuses se rapportant à différentes psychoses, mais nous n'avons jamais rien observé qui nous permette d'affirmer la présence d'une goniosynapse. Davidoff a tenté d'établir un rapport précis entre image radiologique d'asymétrie ventriculaire et goniosynapses. Le petit nombre de cas posi-

tifs (4 sur 64), observés du reste sur des radiographies *post mortem*, ne lui permet pas de tirer des conclusions valables pour la clinique.

ENQUÊTE GÉNÉALOGIQUE

Cette investigation n'a pu être réalisée que dans un nombre de cas très restreint. Comme beaucoup de nos cas sont des vieillards déments, souvent sans collatéraux, il est difficile d'obtenir des données utilisables. Cependant, 5 de nos patients avaient des parents, frères ou sœurs, hospitalisés à la clinique psychiatrique de Bel-Air. Voici brièvement résumée l'histoire de ces cas :

1. N° 10225, femme de 81 ans ; psychose hallucinatoire chronique, artériosclérose cérébrale. Une *cousine* souffrant de cénesthopathies, hallucinations auditives, interprétations délirantes, amnésie de fixation, agitation.
2. N° 15144, femme de 80 ans ; démence sénile. *Sœur* atteinte de démence sur base vasculaire.
3. N° 16601, femme de 85 ans ; psychose ancienne. *Mère* morte dans une clinique psychiatrique. *Sœur* démente paranoïde, *frère* alcoolique.
4. N° 16868, homme de 79 ans, troubles démentiels. *Fille* atteinte de psychose hallucinatoire.
5. N° 10150, femme de 35 ans ; démence précoce. *Frère* mort au même âge de delirium tremens.

L'examen anatomo-pathologique des 2 cerveaux de la famille 5 a permis de mettre en évidence des ressemblances tout à fait frappantes : aspect extérieur, goniosynapse sous forme d'adhérence siégeant dans le ventricule droit et localisée au même endroit (tête du noyau caudé) ; chez la sœur il n'y a qu'une adhérence alors qu'il y en a trois chez le frère. Chez la sœur, la corne occipitale du ventricule droit est courte, chez le frère elle est longue et étroite. Chez ce dernier, il y a en plus une agénésie de la commissure grise.

Ainsi chez deux membres d'une même fratrie ayant manifesté des symptômes psychiatriques différents (démence précoce, alcoolisme), les goniosynapses siègent dans un seul ventricule et du même côté. Dans la famille 4, un descendant d'un patient non dément précoce, porteur de goniosynapses, est un schizophrène. Dans la famille 5, le frère non dément précoce et la sœur démente précoce ont tous deux des goniosynapses.

MALFORMATIONS EXTRACÉRÉBRALES

On peut naturellement se demander si les goniosynapses, malformations cérébrales, vont de pair avec d'autres malformations organiques ; en d'autres termes, si certaines malformations organiques existent avec une fréquence statistiquement significative chez les porteurs de goniosynapses. Ce n'est vraisemblablement pas le cas, car nous n'avons trouvé de malformations extracérébrales que dans 5 cas sur 48 dans la série psychiatrique et dans un seul des 64 de la série non psychiatrique.

CAS PSYCHIATRIQUES

1. N° 13824, homme. Démence précoce. Spina bifida avec légère exagération de la voûte plantaire.

2. N° 15311, femme. Lésions cérébrales vasculaires et dégénératives. A la main gauche médius de 3 cm plus long que l'index. Forme des doigts normale. Brièveté de la phalangette du pouce et des premières phalanges des 4e et 5e doigts et des métacarpiens correspondants.

3. N° 16624, femme. Démence sénile. Déformation des médius et annulaire gauches avec ongles trop étroits, pigmentés et implantés très distalement.

4. N° 16960, femme. Démence sur base vasculaire. Déformation de l'ongle du médius gauche, fortement recourbé contre la face palmaire, gros orteil gauche en marteau.

5. N° 16858, femme. Démence artériopathique. Pas de malformations extracérébrales, mais absence congénitale de bras chez son enfant.

CAS NON PSYCHIATRIQUE

6. N° 658 /53, femme. Affection cardiaque et rénale. Atrésie du col utérin et utérus bifide, infantile.

Malgré le petit nombre de cas, il est intéressant de constater que les malformations sont localisées spécialement aux extrémités. Dans les 3 cas présentant des malformations digitales, il faut noter que celles-ci sont toujours localisées du côté gauche et que les goniosynapses sont à gauche dans deux des cas. Le cas 5 peut entrer dans cette catégorie puisque, sans présenter de malformations digitales lui-même, son enfant est dépourvu de bras. Parmi nos malades mentaux, 8,3 p. 100 des cas présentent des malformations des extrémités. La disproportion entre les cas psychiatriques et non psychiatriques (1,5 p. 100) est également nette et s'accentue encore si l'on tient compte de la supériorité numérique globale de la série non psychiatrique.

CAPACITÉ VENTRICULAIRE

a) *Variations de la capacité ventriculaire par rapport à l'âge.*

A partir d'un certain âge il se produit généralement chez l'homme une involution cérébrale progressive, accompagnée de dilatation ventriculaire. Cette involution est très variable selon les individus et la dilatation peut être très faible, voire même inexistante.

En utilisant les résultats obtenus par la méthode ventriculométrique de Morel, Weintraub a établi la courbe des capacités ventriculaires en fonction de l'âge, sur 700 patients atteints de diverses affections neuro-psychiatriques. Cette courbe montre que la tendance à la dilatation ventriculaire est plus marquée entre 45 et 65 ans que chez les individus plus âgés. Il est naturellement difficile de savoir exactement jusqu'à quel point cette courbe s'éloigne de celle d'une population normale, aucun travail n'ayant été publié jusqu'ici sur ce sujet. Cependant il n'est pas impossible qu'elle corresponde

dans ses grandes lignes à la courbe physiologique normale, puisque les 700 patients forment un groupe très hétérogène, du point de vue des affections mentales.

b) *Etat ventriculaire chez les porteurs de goniosynapses.*

Nous avons mesuré la capacité ventriculaire de 60 cas, 45 psychiatriques et 15 non psychiatriques. Nous les avons classés selon leur âge en parallèle à ceux du tracé de Weintraub (fig. 12) ; les capacités ventriculaires sont rapportées en ordonnées et les âges en abscisses. Il ressort clairement de ce graphique que les capacités ventriculaires

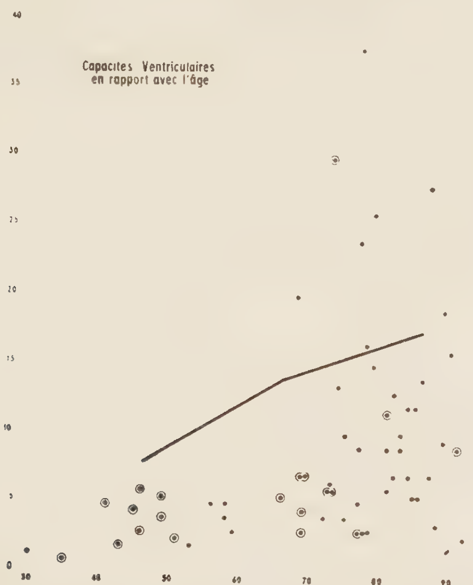


Fig. 12. — Capacités ventriculaires en cm^3 (ordonnée) en rapport avec l'âge en années (abscisse) de 60 cas. Le trait est la reproduction de la dilatation ventriculaire « normale » en rapport avec l'âge, obtenue par Weintraub. Le plus grand nombre des cas âgés porteurs de goniosynapses conserve des capacités ventriculaires nettement inférieures à la normale. Les points cerclés correspondent à des déments précoces.

de la grande majorité de ces porteurs de goniosynapses sont nettement inférieures à celles indiquées sur la tracé de Weintraub.

Dans nos mesures, la capacité varie de 0,5 à 30 cm^3 et, chez les individus âgés, nous avons assez souvent trouvé des ventricules très petits : 3 cm^3 chez un homme de 78 ans, 2,5 cm^3 chez une femme de 92 ans par exemple.

Dans 49 cas, la ventriculométrie n'a pas pu être pratiquée ; cependant, nous possédons pour 38 d'entre eux des indications d'ordre descriptif permettant de les classer en 4 catégories :

1. Capacité normale.................. 15 cas
2. Ventricule petit.................... 14 cas
3. Dilatation moyenne .... 6 cas
4. Grande dilatation .... 3 cas

On peut donc admettre que ces 38 cas sont superposables à ceux qui figurent sur le graphique, puisque les deux premières catégories renferment à elles seules les 3/4 des cas.

Bronisch trouve la microventriculie associée dans 25 p. 100 des cas à l'épilepsie et dans 2,8 p. 100 seulement à la schizophrénie. Ces constatations, opposées aux nôtres en ce qui concerne la démence précoce, correspondent à celles de Weintraub qui a signalé chez les épileptiques de sa série une capacité ventriculaire légèrement inférieure à la normale.

Dans nos cas de microventriculie, nous n'avons aucune épilepsie à l'état pur, seuls 2 déments précoces, dont l'un avait un frère épileptique, présentaient des crises convulsives épileptoïdes. Nous ne pouvons donc apporter aucune contribution à la discussion du problème.

VIEILLISSEMENT DES CERVEAUX PORTEURS DE GONIOSYNAPSES

Etant donné la résistance à la dilatation ventriculaire physiologique liée à l'âge, inhérente à la présence de goniosynapses, nous avons recherché si ces cerveaux étaient également réfractaires aux autres processus atrophiques de la sénilité, tels que modification de l'aspect extérieur, perte de poids, coefficient de Reichardt, plaques séniles et lésions d'Alzheimer.

L'*aspect extérieur* de ces cerveaux est identique à celui d'une série de contrôle d'âge correspondant ; dans aucun cas, le plissement du pallium n'apparut anormal.

Le *poids* des 112 cerveaux a été mesuré à l'état frais. La courbe obtenue en fonction de l'âge montre que le poids des cerveaux diminue progressivement, sans aucune exception, jusque vers 72 ans environ ; à partir de ce moment et jusqu'aux âges très avancés, la courbe ne varie pratiquement plus.

Coefficient de Reichardt.

Le poids cérébral ne fournissant que des indications très peu précises sur l'existence et l'importance de l'atrophie cérébrale, nous avons essayé de mesurer celles-ci à partir des variations du coefficient de Reichardt. Celui-ci se détermine par la différence entre le poids du cerveau frais et la capacité de la boîte cranienne, il s'exprime en p. 100 de la capacité cranienne. Reichardt a établi que la valeur normale de ce rapport oscille autour de 10. L'intérêt pratique de ce coefficient est très grand, son augmentation traduit l'existence d'un processus atrophique du cerveau, donc d'une diminution relative de la masse cérébrale ; sa diminution indique au contraire une augmentation de cette masse d'origine quelconque : tumeur, hémorragie, œdème, tuméfaction.

La détermination de ce coefficient a été faite pour plusieurs centaines de cas à la clinique psychiatrique de Bel-Air. Les valeurs 9, 10 et 11 p. 100 ont été de beaucoup les plus fréquentes, résultats tout à fait comparables à ceux de Reichardt.

Nous avons calculé ce coefficient pour 34 de nos cas psychiatriques ; la courbe des valeurs obtenues, compte tenu de l'âge des sujets, ne diffère pas sensiblement de celle d'une importante série de contrôle.

Dans nos cas de démence précoce, les résultats sont tout à fait différents. Nous connaissons le coefficient de Reichardt de 13 d'entre eux, il oscille entre 1 et 16. Il est inférieur à la normale dans la grande majorité des cas, même jusqu'à un âge très avancé. Nous pouvons donc conclure à la persistance chez des déments précoces porteurs de goniosynapses de petits espaces péri-cérébraux.

Morel et Wildi, dans leur travail consacré aux ventricules cérébraux dans la démence précoce, trouvent dans leur série des coefficients de Reichardt significativement inférieurs à la normale. On peut dès lors se demander si, dans la démence précoce, il existe un rapport direct entre la présence des goniosynapses et la faible valeur du coefficient de Reichardt, si ces deux faits sont totalement indépendants l'un de l'autre ou enfin si, sans présenter de relations de cause à effet, ils émanent d'une étiologie commune. Pour l'instant la question reste ouverte.

Les *plaques séniles* ont été recherchées dans les 38 cas psychiatriques ayant dépassé 65 ans ; les cerveaux de 21 de ces patients, soit 55 p. 100 présentaient des lésions de ce type. Si nous comparons ces observations avec celles d'Arab qui a étudié systématiquement la fréquence des plaques séniles en relation avec l'âge, nous constatons que les résultats obtenus sont approximativement les mêmes.

Les *lésions d'Alzheimer* ont été retrouvées dans l'écorce de l'hippocampe chez 11 patients psychiatriques ayant dépassé 65 ans.

Ces faits, tant macroscopiques que microscopiques, amènent à la conclusion que le vieillissement cérébral des individus porteurs de goniosynapses ne se distingue pas de celui d'une série de contrôle. L'importance de la persistance de petits ventricules à un âge avancé est difficile à évaluer. Il est exclu que la dilatation ventriculaire normale soit entravée par l'action mécanique des brides, puisque celles-ci sont toujours localisées très à l'avant de l'appareil ventriculaire.

COMMENTAIRES ET PATHOGÉNIE

Un certain nombre d'hypothèses ont été soulevées par les différents auteurs qui se sont occupés de ces goniosynapses. Les pathogénies proposées ont été exposées au début de ce travail. Nous allons les discuter séparément, puis donner l'idée que nous nous faisons de ces anomalies d'après les résultat de nos investigations.

En résumé, les facteurs évoqués, capables d'intervenir dans la pathogénèse des goniosynapses sont : inflammation, processus tumoral, traumatisme de la naissance, malformations.

Inflammations.

Les éléments inflammatoires recherchés par nombre d'auteurs n'ont jamais été retenus comme significatifs (Davidoff, Epstein, Bates et Netsky et nous-même). Dans notre série, la notion de méningite n'est rapportée que trois fois, celle d'épendymite une fois seulement. Cette proportion est vraiment trop négligeable pour être retenue et d'autre part les méningites ne peuvent être la cause des goniosynapses, étant donné

qu'elles provoquent au cours et à la suite de leur évolution non pas un rétrécissement ventriculaire, mais au contraire un élargissement, état qui s'oppose manifestement à toute espèce d'accolement. De plus, il est impensable qu'une inflammation se localise toujours au tiers antérieur du noyau caudé. D'autre part, l'origine inflammatoire n'explique pas la fréquence bilatérale plus élevée dans la série psychiatrique que dans l'autre. Dans le même ordre d'idées rappelons toutefois qu'une inflammation (Opalski) et des processus tumoraux éloignés de la malformation (Epstein) pourraient intervenir comme facteurs mécaniques. Nous n'avons jamais trouvé d'abcès cérébral et ce n'est que dans un seul cas que nous avons mis en évidence une tumeur cérébrale maligne (métastase) ; nous sommes donc persuadé qu'il n'y a pas lieu d'incriminer de telles lésions dans la genèse des goniosynapses.

Processus tumoral local.

Il est bien connu qu'une tumeur maligne, proliférant à l'intérieur des ventricules, provoque la disparition de la cavité ventriculaire (Globus et Kuhlenbeck). Dans notre série, la seule tumeur rencontrée à l'intérieur même de l'accolement est malformative, de type glial (fig. 11). Un tel processus pathogénétique ne peut donc être absolument écarté pour certains cas exceptionnels.

Traumatisme obstétrical.

Cette théorie n'est soutenue que par Norman et Mc Menemey. Nous ne possédons aucune indication anamnestique en faveur d'une telle origine. D'ailleurs le traumatisme obstérical provoque plus volontiers des lésions à la surface du cerveau que dans sa profondeur. Qu'un traumatisme se répète dans tous les cas rigoureusement au point d'élection signalé, nous paraît aussi invraisemblable comme cause des goniosynapses que l'inflammation.

Finalement, nous arrivons à la conception, soutenue par la majorité des auteurs, que les goniosynapses apparaissent au cours du développement intra-utérin déjà. Toutefois, nous ne pensons pas que le mécanisme décrit par Bates et Netsky puisse les expliquer entièrement. En effet, si l'augmentation du volume du noyau caudé reste une cause favorisante très vraisemblable de l'accolement, il est difficile d'imaginer que les goniosynapses puissent apparaître toujours au même endroit par un tel mécanisme. L'accolement produit serait toujours continu sur une grande distance et il n'existerait pas sous la forme de goniosynapses, soit uniques, bien localisées, soit encore multiples et métamériques (fig. 9). Pour les mêmes raisons, l'explication proposée par Davidoff ne nous paraît pas plus acceptable. Cet auteur pense que la coarctation occasionnelle est favorisée par l'étroitesse du récessus latéral du ventricule.

Nous croyons qu'il s'agit d'une anomalie du développement, dont nous situons la genèse entre la 9e et la 15e semaine de la vie intra-utérine. Nous l'attribuons à la persistance d'un ou de plusieurs plis radiés, à la partie antérieure du ventricule latéral, endroit où, comme nous l'avons vu au chapitre du développement, ces plis sont les plus importants. Le ventricule étant ainsi lobulé, les épendymes se soudent aux points de contact. Lorsque l'un de ces plis est trop marqué ou qu'il persiste trop longtemps, il en

résulte une goniosynapse. Si les plis disposés en avant et en arrière de celui-ci sont aussi accentués, il s'établit une succession de goniosynapses (fig. 9).

Nous ne connaissons pas la raison pour laquelle ces plis sont plus apparents en avant qu'en arrière. Toutefois, en analysant de plus près cette première période du développement intra-utérin, nous avons nettement l'impression que tous ces processus se déroulent de façon plus marquée dans la région rostrale. La croissance des hémisphères se faisant d'avant en arrière à partir du ganglion basal, c'est à ce premier endroit que ces formations sont les plus serrées. La boîte cranienne n'augmente de volume que très peu jusqu'à la 8e semaine, pour ne s'agrandir, mais avec une vitesse impressionnante, qu'à partir du 3e mois. Comme le cerveau s'accroît donc plus précocement que cette dernière jusqu'au 2e mois, il subit un plissement qui l'adapte à la place disponible, notamment en avant.

Nous ne savons pas sous quelle influence ces plis disparaissent au cours du 3e mois. On pourrait faire intervenir l'intensification de l'ossification de la boîte cranienne et spécialement de la calotte, qui par son agrandissement augmente l'espace dont le cerveau dispose, lui permettant ainsi de se déplisser. Il est intéressant de constater que c'est exactement à la même période (3e mois) que se produisent ces deux processus, agrandissement de la calotte, disparition des plis radiés.

Comment se fait-il que les goniosynapses n'existent pas dans tous les cerveaux puisque tous passent par ce stade des plis radiés ? Puisqu'il s'agit d'un état passager reconnu constant, la persistance sous forme de goniosynapses doit dépendre de ce qui se passe autour d'eux et spécialement autour des ventricules latéraux du cerveau. Nous avons en effet l'impression que la microventriculie que nous constatons si fréquemment dans notre série est constitutionnelle et qu'elle doit être considérée comme le facteur causal principal.

L'analyse statistique faisant ressortir que la fréquence des goniosynapses est très significativement plus élevée chez les femmes que chez les hommes, nous admettons qu'elles sont génotypiques, contrôlées par le sexe.

Dans les 5 observations rappelées plus haut, où ressort la notion de familialité psychiatrique, les souches 4 et 5 sont tout particulièrement intéressantes. Dans la famille 4, le porteur de goniosynapses est un dément ayant une fille atteinte de psychose hallucinatoire ; dans la famille 5, une sœur démente précoce et son frère alcoolique sont tous deux porteurs de goniosynapses.

Bien que de telles constatations restent pour le moment exceptionnelles, si on les ajoute à la notion que le complexe goniosynapse-microventriculie est lui aussi du point de vue statistique significativement beaucoup plus élevé chez les déments précoces que chez les autres malades examinés, on en arrive à admettre qu'il doit exister une corrélation entre la démence précoce et les anomalies décrites.

Malheureusement, comme nous n'avons pu disposer pour notre enquête généalogique que des renseignements très fragmentaires donnés ci-dessus, les documents utilisables sont insuffisants pour que nous puissions émettre des conclusions plus catégoriques. Cette corrélation reste donc pour le moment une hypothèse de travail.

Nous ne doutons toutefois pas qu'un jour des documents généalogiques plus complets ne permettent d'attribuer aux goniosynapses la valeur de marqueurs de chromosomes.

BIBLIOGRAPHIE

ARAB (A.) : Plaques séniles et artériosclérose cérébrale. Absence de rapport de dépendance entre les deux processus. Étude statistique. *Revue Neurologique*, 1954, **91**, n° 1, 22-36.

BARBÉ (A.) : *Recherches sur l'embryologie du système nerveux central de l'homme.* Paris, Masson et C^ie^, édit., 1938.

BATES (J. I.) et NETSKY (M. G.) : Developmental anomalies of the horns of the lateral ventricles. *Journal of Neuropathology and experimental Neurology*, 1955, **14**, n° 3, 316-325.

BRONISCH (F. W.) : Ueber die Mikroventriculie (Kehrer). *Nervenarzt*, 1951, **2**, 55-56.

CHILDE (A. E.) et PENFIELD (W.) : Anatomic and pneumographic analysis of the cerebral ventricles. *Arch. Neurolog. et Psychiatr.*, 1937, **37**, n° 5, 1021-1034.

CURRAN (E. J.) : Variations in the posterior horn of the lateral ventricle, with notes on their development and suggestions as to their clinical significance. *Boston Medical and Surgical Journal*, 1909, **161**, n° 22, 777-782.

DAVIDOFF (L. M.) : Coarctation of the walls of the lateral angles of the cerebrals ventricles. *Journal of Neurology*, 1946, **3**, n° 3, 250-256.

EPSTEIN (J. A.) : Coarctation of the walls of the lateral angles of the cerebral ventricles : A comparative anatomical study. *Journal of Neuropath. et experimental Neurology*, 1953, **12**, n° 3, 302-309.

FRIEDE (R.) : Ueber transventrikuläre Stränge. *Deutsche Zeitschr. für Nervenheilkunde*, 1952 **169**, n° 1, 29-31.

HUBER (G.). *Pneumencephalographische und psychopathologische Bilder bei endogenen Psychosen.* Springer-Verlag. Berlin-Göttingen-Heidelberg, 1957.

GLOBUS (J. H.) et KUHLENBECK (H.): Tumors of the striatothalamic and related regions. Their probable source of origine and more common formes. *Archives of Pathology*, 1942, **34**, n° 4, 674-734.

LATARJET (A.), CLAVEL (C.) et LATARJET (M.) : *Anatomie chirurgicale du crâne et de l'encéphale.* Paris, G. Doin et C^ie^ édit., 1938.

MOREL (F.) : La massa intermedia ou commissure grise. Contribution à l'étude statistique de cette formation inconstante chez l'homme. *Acta anatomica*, 1947, **4**, fasc. 1 /2, 203-207.

MOREL (F.) : Étude statistique de l'absence de la commissure grise ou « massa intermedia » chez l'homme. *IV^e^ Congrès Neurologique International*, 1949, Paris, **3**, 147-150.

MOREL (F.) et WILDI (E.) : Examen anatomique du polygone de Willis et de ses anomalies. Étude statistique. *V^e^ Congrès Neurologique International*, Lisbonne, **2**, 7-8, 1953.

MOREL (F.) et WILDI (E.) : Les ventricules cérébraux dans la démence précoce. *Monatschrift für Psychiatrie u. Neurologie*, 1954, **127**, n° 1, 1-10.

NORMAN (R. M.) et Mc MENEMEY (W. H.) : Transventricular adhesions in association with birth injury of the caudate nucleus. *Journal of Neuropathology and experimental Neurology*, 1955, **14**, n° 1, 84-91.

OPALSKI (A.) : Ueber lokale Unterschiede in Bau der Ventrikelwände bei Menschen. *Zeitschr. für die gesamte Neurologie u. Psychiatrie*, 1933, **149**, 221-254.

OPALSKI (A.) : Studien zur allgemeine Histopathologie der Ventrikelwände. *Zeit. Neur.*, 1934, **150**, 42-74.

REICHARDT (M.) : *Das Hirnödem, Anhang : die Hirnschwellung. Handbuch der speziellen pathologischen Anatomie u. Histologie*, 1957, XIII-IB, 1229-1283. Springer.

WEINTRAUB (W.) : Étude des variations de la capacité des ventricules cérébraux. *Encéphale*, 1953, **42**, n° 6, 521-563.

Travail de la Clinique Psychiatrique (P^r^ F. MOREL †) *et de l'Institut de Pathologie de l'Université de Genève* (P^r^ E. RUTISHAUSER.)
